Aus dem Pathologischen Institut Göttingen.
(Direktor: Geh. Rat Prof. Dr. E. Kaufmann.)

Ein merkwürdiger Fall von hochgradig verkleinerter, vorwiegend kleincystisch umgewandelter Niere; Ursache wahrscheinlich Steinbildung.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
einer hohen medizinischen Fakultät
der Georg August-Universität zu Göttingen

vorgelegt von

FELIX KOCH,
Medizinalpraktikant aus Dinklar.

Göttingen 1925.
Druck der Dieterichschen Universitäts-Buchdruckerei
(W. Fr. Kaestner).

Referent: Geh. Rat Prof. Dr. Kaufmann.

Tag der mündlichen Prüfung: 20. November 1925.

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV LEIDEN

In der Deutschen Medizinischen Wochenschrift veröffentlichte am 20. 8. 24 Dr. Holzapfel [1]), Assistenzarzt an der chirurgischen Abteilung des Landkrankenhauses in Detmold, unter der Überschrift: „Ein merkwürdiger Fall von einseitigem Nierenschwund“ eine Krankengeschichte. Im Verlauf der darin geschilderten Erkrankung wurde einer 32jährigen Frau die linke Niere exstirpiert. Diese wurde dem Pathologischen Institut in Göttingen zur histologischen Untersuchung übersandt. Da die mikroskopischen Präparate ein sehr ungewöhnliches Bild boten, veranlaßte Herr Geh. Rat Kaufmann mich, den Fall genauer zu bearbeiten. Dem Aufsatz von Holzapfel in der D. M. W. entnehme ich folgende klinische Daten:

Es handelte sich um eine 32jährige Frau.

1916 Leib- und Rückenschmerzen. Retroflexio uteri. In Paderborn Ventrofixatio. Keine Besserung der Beschwerden. Schmerzen in der rechten Nierengegend.

1919 deshalb abermalige Laparatomie. — Flächenhafte Verwachsungen zwischen Netz, Blase, S-Romanum und Dünndarm und erneute Retroflexio. — Lösung der Verwachsungen und Ventrofixatio nach Doléris. Glatte Heilung, Besserung, geringe Schmerzhaftigkeit im Leib.

1923 neue Krankenhausaufnahme. Fibrolysininjektion. Besserung.

Im Februar 1924 wiederum Krankenhausaufnahme. Schmerzen im Leib und in der linken Seite. Unbestimmter Druckschmerz in der linken unteren Bauchseite. Stuhl und Urin o. B. Subfebrile Temperaturen. Zystoscopie und Ureterenkatheterismus ergaben links fast gar keine, rechts gesteigerte Funktion. — „Beim weiteren Vorschieben

des Katheters in das linke Nierenbecken entleerte sich nach Überwindung eines Hindernisses plötzlich ca. 1 ccm trüben Urins, dessen mikroskopische Untersuchung neben Nierenepithelien und vereinzelten Harnzylindern Leukozyten und freie Erythrozyten ergab."

Urin der rechten Niere o. B.

Phloridzin-, Methylenblau- und Indigo-Karminprobe links negativ; rechts normales Verhalten.

Röntgenaufnahme ergab nichts Positives.

Bei der Operation (Nephrektomie) fand sich die linke Niere an normaler Stelle; weder Nierenbecken noch Ureter waren dilatiert. „Es zeigte sich . . . eine ausgedehnte Obliteration der Nierengefäße, aus denen es kaum nach Entfernung der Niere blutete." Die Niere wurde im Ganzen exstirpiert und dem Pathologischen Institut Göttingen zugeschickt. (J.-N. 1394, 27. 2. 24.)

Bei der makroskopischen Untersuchung ließ sich an dem eingesandten Präparat folgendes feststellen:

Die Niere wiegt (in Formol gehärtet) 6 g. Sie ist 4 cm lang, 1,7 cm breit und 0,9 cm dick. Ihre Gestalt ist im ganzen nierenförmig; am unteren Pol springt ein bohnengroßer Knoten über die Oberfläche vor. Auch sonst ist die Oberfläche nicht glatt, sondern zeigt viele kleine Höcker und Einsenkungen, die trotz der sie überziehenden Capsula fibrosa, die absichtlich nicht entfernt wurde, zu erkennen sind.

Auf dem in der Längsrichtung durch die Niere angelegten Medianschnitt ergibt sich ein überraschendes Bild. Eine deutliche Scheidung in Mark und Rinde ist nicht zu erkennen, von Pyramiden und Papillen keine Andeutung. Nur im Bereiche des großen Knotens am unteren Pol und an einer kleineren Partie, die, etwa einer Columna Bertini entsprechend, am oberen Pol liegt, sieht man eine rotgraue (Formolhärtung) Farbe und eine gewisse Zeichnung der Schnittfläche, wie sie etwa normaler Nierenrinde zukommen könnten. Das ganze übrige Nierengewebe ist durchsetzt

von kleinsten glasigen Körnchen von hellbräunlicher Farbe. Das Nierenparenchym ist auf der medianen Schnittfläche da, wo man diese Körnchen sieht, etwa 3 mm breit, im Bereiche des großen Knotens am unteren Pol 9 mm.

Da bei der ersten Untersuchung eine kleine mittlere Scheibe von Nierengewebe herausgeschnitten worden war, mußte ich versuchen, rekonstruktiv durch Ergänzung des Fehlenden und auf Grund von Serienschnitten durch die vorhandenen Partien ein annähernd sicheres Urteil über den Bau des Nierenbeckens und der Kelche zu gewinnen. — Man sieht makroskopisch drei Kelche, die bis dicht unter die Nierenoberfläche ziehen und 2—4 mm weit sind. Die zwei oberen vereinigen sich zu einem Calix major, der mit dem dritten unteren in das Nierenbecken mündet. Dieses ist 5—6 mm weit und gut durchgängig. Es setzt sich in den Ureter fort, der etwa 3 mm dick und gleichfalls passierbar ist.

Zur genaueren Untersuchung wurden etwa 700 Serienschnitte durch die ganze Niere in Richtung des Sektionsschnittes angefertigt, und mit Haematoxylin-Eosin, nach van Gieson und mit Weigerts Elastica-Färbung gefärbt. Es wurden weiterhin Reaktionen auf Harnsäure, Harnstoff, Kalk und Eisen gemacht, über die weiter unten im Zusammenhang berichtet werden soll.

Im mikroskopischen Übersichtspräparat sieht man nur an zwei Stellen einigermaßen normales Nierengewebe. Davon liegt die eine in Form des schon makroskopisch erkennbaren Knotens am unteren Pol, die andere mehr zentral und nach dem oberen Pol zu. Der übrige größere Teil der Niere wird von einem Gewebe gebildet, das man auf den ersten Blick mikroskopisch für eine Struma colloides halten könnte: das Gesichtsfeld wird beherrscht von colloidgefüllten Cysten, zwischen denen ein zellreiches Bindegewebe mit einzelnen atrophischen Kanälchen liegt. Von Glomeruli ist in den cystischen Partien nirgends eine Spur zu sehen. Eine Unterscheidung zwischen Rinde und

Mark kann man nicht treffen, da Epithelbekleidung und Verlauf der Cysten bei der Übersicht nichts Charakteristisches bieten und die Glomeruli fehlen. An den normalen Partien ist Mark und Rinde deutlich zu unterscheiden. Die Kelche reichen bis nahe an die Nierenoberfläche. Sie sind langgestreckt, vielbuchtig und peripher ausgeweitet. Ihre Schleimhaut ist gefaltet und stellenweise polypös ins Lumen vorgewuchert. Die Kelchwand ist stark zellig infiltriert. Die Arterien sind viel zu groß für das kleine Organ und verlaufen stark geschlängelt. Ihre Intima ist so stark bindegewebig und elastisch verdickt, daß an kleineren Gefäßen stellenweise das Lumen fast verschwunden ist.

Um Genaueres über den Verlauf und die Form der Cysten zu erfahren, und zugleich, um nach in den Cysten etwa vorhandenen Glomerulusresten zu fahnden, wurden die cystischen Hohlräume an Serienschnitten einzeln verfolgt und gemessen. 74 Cysten habe ich in dieser Weise untersucht und feststellen können, daß sie, soweit sie nicht kugelförmige Gestalt besitzen, im allgemeinen in der Richtung von der Nierenoberfläche zum Becken den größten Durchmesser haben. Das sieht man besonders an solchen Cysten, die nahe am Nierenbecken liegen. Man kann vielleicht annehmen, daß diese gestreckten Cystenformen aus ehemaligen Tubuli recti entstanden sind, während die kugeligen Cysten, die besonders reichlich an der Nierenoberfläche liegen, vielleicht cystisch veränderten Tubuli contorti entsprechen. Bei vielen Cysten sieht man Verzweigungen sowohl an dem nach der Nierenoberfläche wie auch an dem nach dem Nierenbecken zu gerichteten Ende. Diese Verzweigungen verschmelzen mitunter wieder zu einer zweiten oder dritten Cyste. Die Entstehung solcher Formen ist wohl so zu erklären, daß nebeneinander gelegene Tubuli recti cystisch dilatiert wurden, und dass an einzelnen Stellen infolge des gegenseitig aufeinander ausgeübten Drucks ihre Wand mehr und mehr

verdünnt wurde, und so dort schließlich aus den ursprünglich doppelten Röhren einfache Hohlräume wurden. Große Cysten haben oft nach allen Seiten kleinere nischenförmige Ausbuchtungen der Wand, die ein Zeugnis dafür sind, daß die größere Cyste aus vielen kleinen durch Konfluenz entstanden ist, wobei die Wand der randständigen Cyste zum Teil pfeilerartig als Begrenzung der Nischen stehen blieb. Bei kleinen tubulären Cysten sieht man mitunter eine Einschnürung in der Mitte, so daß an dieser Stelle im mikroskopischen Bilde nur dicht aneinander liegende Epithelien zu sehen sind. Die Durchmesser der Cysten zeigen alle Werte von 30—600 μ, die Länge liegt zwischen 30 und 800 μ.

Die Cysten werden ausgekleidet von einem Epithel, das einer hyalinen Basalmembran aufsitzt. Die Epithelien sind kubisch oder platt. Kubische Gestalt haben sie besonders in den kleineren Cysten, platte in den größeren. Die Zellkerne liegen in der Mitte der Zellen und schließen sich in der Form den Zellen an. In den abgeplatteten Zellen wölben sie sich meist in das Cystenlumen vor.

Dieses wird erfüllt von einer glasig oder auch feinkörnig aussehenden colloidähnlichen Masse, die sich bei der Härtung von der Cystenwand retrahiert hat. Die zentralen Teile dieses Colloids sind in der Struktur und Färbung von den peripheren deutlich verschieden; die inneren sehen häufig körnig und feinschollig aus, die äußeren mehr homogen. Vielleicht sind diese Unterschiede dadurch bedingt, daß sich bei der Härtung die zentralen Teile stärker zusammengezogen haben. So sind an ihrer Grenze zur peripheren homogenen Schicht an vielen Stellen konzentrische Risse in der Colloidmasse entstanden, was Kern und Mantel des Colloids noch deutlicher gegeneinander abgrenzt. Bei H.-E. Färbung zeigen die inneren Teile meist Affinität zu basischen, die äußeren zu sauren Farbstoffen. An kleinen Cysten fällt der Unterschied in der Struktur des Colloids weniger auf, in der Färbung ist

er auch hier deutlich. An den größeren Cysten sind vielfach im Schnitt konzentrische blaugefärbte Ringe in den Teilen des peripheren Colloids, die an den blaugefärbten zentralen Colloidkern angrenzen, zu sehen, und es besteht so eine zwiebelschalenförmige Schichtung im Cysteninhalt. Bei Färbung nach van Gieson läßt sich ein deutlicher Unterschied in der Tinktion nicht bemerken. Eine Kalkreaktion mit Silbernitrat nach Kossa klärt die Sache auf und zeigt, daß die mit Haematoxylin blaugefärbten Teile Kalkablagerungen sind.

Trotz eifrigen Suchens ist es nicht gelungen, in dem Inhalt dieser Cysten irgendwo Glomerulusschlingen, sei es auch nur in Resten, nachzuweisen. Auch in dem Gewebe zwischen den Cysten waren weder intakte noch hyalin entartete, verödete Glomeruli zu finden.

Das Interstitium besteht aus einem sehr zellreichen, kollagenen, welligen Bindegewebe, das in ziemlich reichlicher Menge vorhanden ist, aber doch an Masse gegenüber den Cysten zurückbleibt. Stärker ausgebildet ist es vor allem um die Gefäße und die Kelche. — Außer den Cysten sieht man im Bindegewebe öfters atrophische Kanälchen, die mit kleinen kubischen Epithelzellen ausgekleidet sind und ein enges oder häufig auch gar kein Lumen besitzen. Besonders oft begegnet man diesen Kanälchenresten in der Grenzzone von annähernd normalem und cystischem Gewebe. Serienschnitte zeigen, daß sie nur kurz und oft an beiden Enden spindelig zugespitzt sind. Stärkere Lymphocytenanhäufungen im Bindegewebe sind selten. Am meisten kommen sie noch vor in der Nähe der Teile mit erhaltener Nierenstruktur.

An der Grenze zwischen cystischen und normalen Partien ist das Bindegewebe nicht vermehrt, d. h. es besteht nicht das Bild einer geschlossenen Abgrenzung, sei es des cystischen oder des parenchymatös-normalen Anteils. Im Gegenteil sieht man das Bindegewebe aus beiden

Anteilen fortlaufend sich verflechten und ganz gleichmäßig sich fortsetzen.

Die knotig sich hervorhebenden, nicht cystischen Partien zeigen Nierenrinden- und -markparenchym, das als annähernd normal bezeichnet werden kann. An den Glomeruli sieht man nur ganz selten eine geringe Kapselverdickung. Die Epithelien der Tubuli contorti sehen in ihrem Protoplasma körnig aus und sind hie und da gequollen und unscharf begrenzt. Körnige und fädige Eiweißmassen erfüllen vielfach das Kanallumen. Die dünnen Abschnitte der Henleschen Schleifen haben gequollene Epithelien; in ihrem Lumen, auch in dem der dicken Abschnitte, liegen häufig hyaline Zylinder. Die Epithelien der trüben Schenkel zeigen nichts Besonderes. In den Sammelröhren liegen vielfach abgestoßene Epithelien, an denen man alle Arten von Degeneration und Verfall sehen kann. Manchmal sind mehrere Epithelzellen unter Verwischung der Zellgrenzen zusammengeflossen, und dadurch riesenzellenartige Gebilde entstanden.

Bemerkenswert ist die Art der Ausmündung der Sammelröhren in die Kelche, besonders gut sichtbar an der normalen Partie, die am oberen Nierenpol liegt. Die Sammelröhren münden nicht, wie das normalerweise der Fall ist, zu Papillargängen vereinigt, auf der Spitze einer Papille am oberen Ende des Kelches, sondern seitlich in der Wand. Statt der Erhebung einer Papille ins Kelchlumen hinein sieht man im Gegenteil, wie dieses sich trichterförmig nach der Stelle der Einmündung der Sammelröhren hin vorbuchtet, und wie dort das Lumen des Kelches, allseitig und gleichmäßig sich verjüngend, ganz allmählich ins Lumen der Sammelröhren übergeht. Der obere Parenchymteil tritt so mit zwei Kelchen in Verbindung; wie es an dem unteren war, ließ sich nicht mehr feststellen.

Zeichen von Regeneration in den erhaltenen gesunden Nierenpartien (Zellteilungen u. a.) fand ich nicht. Auch

für kompensatorische Hypertrophie der normalen Teile liegt kein Anhaltspunkt vor. Es wurden alle sekretorischen Teile gemessen; sie waren normal groß, verglichen mit den Werten, die von Stöhr[2]) in seinem Lehrbuch der Histologie angegeben sind.

Es wurden nun die Grenzzonen zwischen normalen und pathologisch veränderten Teilen eingehend untersucht, um vielleicht Anhaltspunkte für die Entstehung der beschriebenen Veränderungen zu finden. Der Erfolg war nicht sehr groß. Direkte Übergänge waren nicht zu sehen. Es fandeu sich im cystischen Teil als Zeichen regressiver Vorgänge einige wenige hyaline und verkleinerte Malpighische Körperchen. An zwei Stellen sah ich eine starke Wucherung der Membrana propria der Bowmanschen Kapsel. Innerhalb der Bowmanschen Kapsel saß pilzförmig an der Wand der stark verkleinerte Glomerulus. In dem einen dieser Nierenkörperchen lag zwischen Glomerulus und Bowmanscher Kapsel ein mit Eosin rotgefärbtes Exsudat. Vermutlich ist die Verkleinerung des Glomerulus auf den Druck dieses Exsudates zurückzuführen.

Das Nierenbecken, von dessen Bau schon kurz gesprochen wurde, erstreckt sich mit seinen Calices maiores und minores bis zu den normalen und bis zu den pathologisch veränderten Teilen. Die Kelche sind im Verhältnis zur Größe der Niere und besonders im Verhältnis zur Größe des intakten, normalen Nierengewebes viel zu weit und reichen bis nahe an die Nierenoberfläche. Die ursprüngliche Kelchform ist vollkommen verzerrt. Spitz auslaufende Buchten gehen vom Kelchlumen in das umliegende Gewebe. Sie enden meist blind. Nur einige wenige setzen sich in Sammelröhren der normalen Teile fort. Von Papillen ist nirgends eine Spur zu sehen.

Die Wand der Kelche ist stark gefaltet, die Schleimhaut der Kelche allenthalben polypös ins Lumen vorgewuchert. Vielfach sieht man epithelbegrenzte Querschnitte dieser Falten und Polypen im Lumen liegen, das

erfüllt ist mit Detritus, Kerntrümmern, Epithelien, Lympho- und Leukozyten. Das Epithel der Kelche und Polypen ist typisches Übergangsepithel. Die bindegewebige Tunica propria ist mit Lympho- und Leukozyten stark infiltriert. Auffallend ist das häufige Vorkommen von adenoidem Gewebe in Form von Lymphknötchen in der subepithelialen Schicht und auch tiefer, oft mit Andeutung von Keimzentren. Bindegewebe, durchflochten von starken Zügen von Muskulatur, umgibt die ganzen Kelche, deren Wand auffallend dick ist. Weiter außen füllt reichliches Fettgewebe den Hilus der Niere.

Die Gefäße, besonders die Arterien der Niere, verlaufen, am meisten, soweit sie im Nierengewebe selbst liegen, stark geschlängelt. Die Arterienwand ist erheblich verdickt, und das Lumen häufig sehr eng und an einzelnen Stellen ganz verschlossen. Die Verdickung betrifft vor allem die Intima, während die Muscularis fast unbeteiligt ist. Häufig macht die Dicke der Intima die Hälfte der Wandstärke überhaupt aus. Die Verdickung reicht bis zu den kleinen Arterien. Sie ist nicht gleichmäßig, sondern an vielen Stellen in Form beetartiger Erhebungen ins Arterienlumen stärker entwickelt. Es handelt sich bei dieser Verdickung um eine elastisch-hyperplastische Intimawucherung, die nach Jores[3]) für Arteriosklerose charakteristisch ist. Ganz deutlich sieht man die Verdoppelung der Elastica interna, die zustande kommt, indem sich durch Abspaltung von der Elastica interna eine zweite elastische Schicht innerhalb der auch bindegewebig gewucherten Intima bildet. Ein Zusammenhängen dieser zweiten elastischen Schicht mit der Elastica interna ist nicht zu sehen. Offenbar ist der Prozeß nicht mehr im ersten Anfangsstadium. An der Elastica interna fällt besonders auf die grobe Ausprägung und Größe ihrer Falten. Die Muscularis ist nicht verbreitert. Ab und zu sieht man in ihr anstelle der Muskelfasern körnig-schollige, teilweise verkalkte Massen, die mitunter bis in die Intima

reichen. — Arteriosklerose ist in Schrumpfnieren, z. B. bei Hydronephrose, gar nicht selten zu finden. Sie ist sekundär entstanden und lokal begrenzt. Bemerkenswert ist, daß die Veränderungen an den Arterien in den cystischen Partien stärker als in den normalen sind, und daß die Arterien allgemein stark vom Bindegewebe umgeben werden. Der Verlauf und die Aufteilung stimmt in den normalen Partien einigermaßen mit dem in einer normalen Niere überein, auch in den cystischen findet man sie in groben Zügen beibehalten, während dort die feinere Aufzweigung nichts Typisches hat.

Fasse ich zum Schluß das Ergebnis des Befundes kurz zusammen, so finde ich:

1. In der ganzen, stark verkleinerten Niere kann man veränderte und normale Teile nebeneinander sehen.

2. In den pathologischen Teilen: Cystenbildung und Fehlen der Glomeruli, daneben vereinzeltes Vorkommen von atrophischen Kanälchen und von Lymphozytenhaufen im vermehrten interstitiellen Bindegewebe.

3. In der Grenzzone zwischen normalen und cystischen Teilen: a) einzelne Malpighische Körperchen mit Exsudat in der Bowmanschen Kapsel und kleinem verdrängten Glomerulus. Die Bowmanschen Kapseln sind an diesen Malpighischen Körperchen stark bindegewebig verdickt; b) einzelne völlig hyalin umgewandelte und verkleinerte Malpighische Körperchen.

Außerdem sieht man in der Grenzzone stärkere Lymphozytenanhäufung.

4. Die Kelche sind peripher ausgeweitet und in ihrer Form stark verzerrt mit seitlichen, sich verschmälernden, blind endigenden Buchten. Die Kelchwand ist relativ dick und stark gefaltet; an der Schleimhaut sieht man polypöse Wucherungen ins Kelchlumen hinein. In der subepithelialen Tunica propria findet sich überall starke Lymphozyteninfiltration und häufig lymphadenoides Gewebe in Gestalt von Lymphknötchen mit typischen Keimzentren.

5. Die Arterien sind in ihrem Verlauf stark geschlängelt, auffallend dick und arteriosklerotisch verändert. Ihre Intima ist elastisch-hyperplastisch gewuchert, die Elastica interna „verdoppelt“. An der Elastica interna fällt besonders die ungewöhnliche Größe und grobe Ausprägung der Falten auf. In der Muscularis findet man hie und da zerfallene körnig-schollige, teilweise verkalkte Massen.

Fragen wir, wie der ganze Prozeß aufzufassen ist, so sind differentialdiagnostisch alle die Formen von Veränderungen der Niere zu berücksichtigen, die mit Verkleinerung des ganzen Organes und mit Cystenbildung einhergehen können. Da gilt es zunächst zwischen zwei großen Gruppen zu unterscheiden, den primär entstandenen Hypoplasien und den sekundären Atrophien.

Daß diese Unterscheidung nicht immer ganz leicht ist und sich leicht Fehler bei der Diagnose und Erklärung der Genese einschleichen können, zeigen zwei Fälle von Arnold[4]) und Hansemann[5]).

Hansemann beschrieb einen Fall von einseitig rudimentärer Niere bei einem 59jährigen Arbeiter. Es fanden sich in der ganzen rechten Niere, die 4½ cm lang, 1,8 cm breit und von ganz plattgedrückter Gestalt war, Cysten. Nirgends sah H. eine Andeutung von Glomeruli. Die Kelche waren nicht auffindbar, Nierenbecken und oberes Ureterende obliteriert. Zeichen von Entzündung im Gewebe waren nicht vorhanden. Die Gefäße waren auffallend klein, sonst normal. H. führt die Erscheinungen an der Niere auf frühzeitige Obliteration des Nierenbeckens und der Kelche zurück, die zur Atrophie der Niere geführt habe. Doch muß immerhin auch an die Möglichkeit gedacht werden, daß die Entstehung der Nierenveränderungen durch primär mangelhafte Uretersprossung verursacht ist vor allem, weil die Gefäße ganz unverändert sind, was nach Roth[6]) bei sekundärer Atrophie nicht vorkommt. Eine Obliteration des Nierenbeckens und der Kelche könnte

wohl nur als Endergebnis einer Entzündung eintreten. In H.s Fall sind aber keinerlei Zeichen vorhanden, die für Entzündung der ableitenden Harnwege sprechen.

Ein anderer Fall, bei einem 8monatigen Foetus, wurde von Arnold [4]) beschrieben.

In den Nieren fanden sich bei diesem Foetus Cysten und vermehrtes Bindegewebe. Glomeruli fehlten. Die Kelche waren „obliteriert und in bindegewebige Massen umgewandelt und verdickt". Zellinfiltration und andere Zeichen der Entzündung fehlten. Der Ureter war durchgängig. Die Gefäße waren auch hier unverändert.

Während Arnold diesen Zustand für die Folge einer „Pyelo-Papillitis fibrosa" hält, glaube ich, daß es sich auch hier um rudimentäre Anlage der Niere gehandelt hat,

1. weil keine Entzündungserscheinungen vorhanden und
2. weil die Gefäße ganz unbeteiligt sind. Außerdem ist es schwer, sich ein kausales Moment zu denken, welches in utero bei einem Foetus von 8 Monaten eine Entzündung der Harnwege mit schon so weit vorgeschrittenen Veränderungen erzeugt haben könnte.

In unserem Fall könnte man zunächst an eine umschriebene Hypoplasie denken. Dafür würde die außergewöhnliche Kleinheit der Niere, die Cystenbildung und das vollständige Fehlen der Glomeruli in den cystisch veränderten Teilen sprechen. Nach Ponfick [7]) soll nun die umschriebene Ausbildung von Cysten in einer Niere immer gegen Hypoplasie sprechen, denn die Hypoplasie soll immer das Organ im ganzen Ausmaß betreffen. Diese Regel trifft aber sicher nicht ausnahmslos zu. So wurden auch in Fällen typischer angeborener Cystenniere neben hochgradig cystisch veränderten annähernd intakte Abschnitte in der Niere gefunden (Staemmler) [8]). Eher sind schon die Gefäßveränderungen als Momente aufzufassen, die eine angeborene Hypoplasie unwahrscheinlich machen. Besonders ist die Größe der Arterien, die nicht zur jetzigen Kleinheit der Niere paßt, ein Zeichen, daß die Niere früher

größer war und sekundär atrophisch geworden ist. Bei der angeborenen Hypoplasie des Organes würden die Nierenarterien von vornherein die für die Kleinheit des Organs passende Größe haben. Tatsächlich sehen wir an den verschiedensten Organen bei angeborener Hypoplasie die Größe des Arterienrohres der des Organes entsprechen, während es bei sekundärer Atrophie zur Disharmonie zwischen Organgröße und Gefäßgröße kommt. Man denke an die Unterschiede der Coronararterien bei hypoplastischem und atrophischem Herzen. Wie dort, würde auch in unserem Falle der stark geschlängelte Verlauf der Arterien durchaus im Sinne einer sekundären Verkleinerung des Organes zu deuten sein. Gegen Hypoplasie spricht weiter die gute Entwicklung und die relative Weite und Größe der Kelche, sowohl in den normalen als auch in den cystischen Nierenteilen. Angesichts dieser guten Ausbildung wird von vornherein die Annahme hinfällig, dass etwa der Ureter sich nur bis zu den normalen Partien entwickelt habe, und daher auch nur mit diesen in Verbindung getreten sei, während die übrige Nierenanlage cystisch wurde. Schließlich werden auch sonstige histologische Bilder vermißt, die auf eine ungenügende Differenzierung oder mangelhafte Ausbildung der Keimanlage der Niere hindeuten, wie man sie etwa bei der angeborenen Cystenniere als nephrogenes Keimgewebe finden kann. Auch andere sonst oft auftretende Gewebsirrungen, Knorpelinseln oder ähnliches, sucht man in unserem Falle vergebens. Die deutlichen Zeichen chronischer Entzündung, die besonders in der Wand des Beckens und der Kelche zu sehen sind, sprechen endlich gleichfalls nicht dafür, daß hier eine Mißbildung vorliegt.

So werden wir also im ganzen zu dem Schluß kommen, daß es sich in unserem Falle um eine ursprünglich in normaler Größe angelegte Niere gehandelt hat, die erst durch sekundäre Prozesse auf ihre jetzige Größe reduziert worden ist.

Und daß tatsächlich durch atrophierende Vorgänge Bilder entstehen können, die auch bis in kleinere Einzelheiten den unsrigen entsprechen, zeigen die Beschreibungen zweier Fälle aus der Literatur.

Ponfick[7]) fand bei einem 24jährigen Manne mit Striktur der Urethra beide Nieren hydronephrotisch verändert, die linke viel stärker als die rechte. Im linken Ureter fand sich eine Striktur; in der ganzen linken Niere sah man mikroskopisch das Gesichtsfeld beherrscht von colloidgefüllten Cysten, deren Abbildung fast genau unserem Bild Nr. 2 entspricht. Nirgends war eine Spur eines Glomerulus zu sehen. Das Bindegewebe war stark gewuchert, die Arterien zeigten starke Endarteriitis. Ponfick nimmt an, daß dieser Zustand durch Hydronephrose entstanden sei. Das Fehlen der Glomeruli erklärt er damit, daß sie innerhalb der durch colloides Exsudat cystisch erweiterten Bowmanschen Kapsel durch den Druck des Exsudates an die Wand gepreßt und zu Grunde gegangen seien.

Noch ähnlicher ist ein Fall, der 1876 von Litten[9]) beschrieben wurde, und von einer 75jährigen Frau stammt. Der linke Ureter dieser Frau enthielt drei festeingekeilte Steine und war in dem Teil über den Steinen stark erweitert; ebenso auch das Nierenbecken und die Kelche. Die Schleimhaut dieser Teile war mit einer purulenten Flüssigkeit bedeckt (als auffallenden Befund fand Litten in dem dilatierten Abschnitt des Ureters große Cysten).

In der Niere sah er überall mikroskopisch massenhaft Cysten, die mit Colloid gefüllt waren. Nur ganz selten fand sich ein Glomerulus, der geschrumpft und verödet war. Im Cystenraum war nirgends ein Glomerulusrest zu finden. Die Arterien waren stark verdickt, das Bindegewebe stark vermehrt.

Litten faßt die Veränderung teils als eine Granularatrophie, die er an der anderen Niere sah, zum größeren

Teil aber als Folge von Hydronephrose auf. Die Cystenbildung im Ureter hält er für entzündlich bedingt.

Eine dieser Littenschen ganz ähnliche Beobachtung, die im hiesigen Institut im Jahre 1923 bei der Sektion einer 85jährigen Frau (Sektion Nr. 10 1923 N) gemacht werden konnte, dürfte im Zusammenhang kurz mitgeteilt werden. — Bei der Frau, die an einer dysenterieähnlichen Colitis ulcerosa gestorben war, fand sich die linke Niere im Gegensatz zur rechten stark verkleinert. (Gewicht der linken Niere 37, der rechten 124 g.) Die fibröse Kapsel war an der Rinde adhärent, die Oberfläche unregelmäßig, bucklig, höckrig. Auf dem Durchschnitt zeigte sich, daß das Nierenbecken erweitert, seine Schleimhaut ebenso wie die des Ureters gerötet, geschwollen und von Blutungen durchsetzt war. 6 cm unterhalb des Nierenbeckens fand sich, im Ureter fest eingeklemmt, ein bohnengroßer Stein, der zur Bildung von schweren Dekubitalgeschwüren in der Schleimhaut des Ureters geführt hatte. Mark- und Rindenzeichnung ließ sich in der Niere auf dem Durchschnitt kaum noch erkennen. Die Schnittfläche bot allenthalben ein glasigkörniges feincystisches Aussehen, ähnlich dem einer kleinalveolären Colloidstruma. Schon makroskopisch war eine starke Verdickung der größeren und mittleren Arterien zu erkennen. Mikroskopisch ist der Befund dem in unserem ersten Falle beschriebenen stellenweise zum Verwechseln ähnlich. Wie Abbildung Nr. 3 zeigt, ist auch hier von typischer Nierenzeichnung kaumetwas zu sehen, das ganze Gesichtsfeld wird von colloidgefüllten, hier allerdings kleineren Cystchen beherrscht. Glomeruli sind erst bei genauerem Zusehen im Zwischengewebe in Form kleiner hyaliner Knoten, niemals im Innern der Cysten zu finden. Starke Arterienveränderungen, die, wie aus der Abbildung der elastischen Elemente hervorgeht, wohl zweifellos zum Gebiete der Arteriosklerose gehören, vervollständigen das Bild und machen es unserem erst beschriebenen weitgehend ähnlich. Auch die entzündlichen Veränderungen an Nieren-

becken und -kelchen sind mit denen unseres ersten Falles vergleichbar. Es handelt sich also um eine sichere sekundäre Atrophie der Niere, die auf Steinbildung mit Hydronephrose zurückzuführen ist.

Es steht somit fest, daß ähnliche Nierenveränderungen wie in unserem Falle durch atrophierende Prozesse entstehen können. Was für eine Form der Atrophie liegt nun vor? Cystenbildung wird beobachtet bei vielen Nierenerkrankungen. Die wichtigsten Formen sind: 1. Senile Atrophie, 2. Arteriolosklerotische Schrumpfniere, 3. Arteriosklerotische Schrumpfniere, 4. Infarktschrumpfniere, 5. Hydronephrotische Schrumpfniere, 6. Steinschrumpfniere. Von diesen scheiden 1 und 2, die senile Atrophie und die arteriolosklerotische Schrumpfniere, von vornherein aus, da sie stets Erkrankungen der ganzen Niere sind, nie circumscripte Veränderungen machen.

3. An arteriosklerotische Atrophie könnten die groben Einziehungen an der Oberfläche und die Gefäßveränderungen denken lassen. Gegen Arteriosklerose spricht vor allem das jugendliche Alter der Frau und klinisch das Fehlen von sonstiger schwererer Arteriosklerose, sowie die kompensatorische Hypertrophie der anderen Niere (siehe Krankengeschichte), die bei Arteriosklerose nicht anzunehmen wäre. Im mikroskopischen Bilde müßten bei dieser Genese vor allem auch viel ausgesprochenere Bindegewebswucherung und eigentliche Narbenbildung vorhanden sein. Die oben schon des öfteren erwähnten Kelchveränderungen lassen sich auch nicht mit Arteriosklerose in irgendeinen kausalen Zusammenhang bringen.

4. An Infarktschrumpfniere könnte man wegen des grob umschriebenen Nebeneinander von fast normalen und total veränderten cystischen Partien denken. Es müßte sich dabei um riesige Infarkte handeln, in deren Zentrum man aber wahrscheinlich einen Rest von nekrotischem Gewebe sehen würde. Diese infarcierten Stellen müßten außerdem viel narbiger aussehen. An den Serien-

schnitten hätte man auch auf einen Embolus oder Thrombus frischerer oder älterer Natur stoßen müssen; und schließlich ist auch für die starken Veränderungen an den Kelchen bei dieser Diagnose keine plausible Erklärung zu finden.

5. Hydronephrose wurde in den beiden zitierten Fällen von Ponfick[7]) und Litten[9]) als Ursache der Veränderungen angegeben. Bei unkomplizierter Hydronephrose kommt aber nach Orth[10]) keine Cystenbildung vor. In den beiden angeführten Fällen bildet sicherlich für das Zustandekommen der Cysten die Entzündung des Nierenbeckens und der Kelche (wofür in Ponficks Fall die Striktur der Urethra und des Ureters sprechen, in dem Fall von Litten die „purulente Flüssigkeit auf der Schleimhaut des Ureters, Nierenbeckens usw."), und dadurch verursachte Bindegewebswucherung in der Niere einen Hauptfaktor neben dem Moment der Harnstauung. Experimentelle Arbeiten von Ponfick[11]) haben ja auch bewiesen, daß bleibende Cystenbildung bei reiner Hydronephrose nicht auftritt. In meinem Fall spricht gegen reine Hydronephrose auch das Fehlen von Sackbildung und die kompakte Nierenform. Auf die Bedeutung der Entzündung des Nierenbeckens und der Kelche für das Zustandekommen von Bindegewebswucherung und von Cysten in der Niere werde ich später noch ausführlich eingehen.

Wohl nur in der Steinschrumpfniere kann es zu all den Veränderungen kommen, die hier beobachtet werden. Gegen diese Annahme scheint allerdings das Fehlen von Steinen in unserem Falle zu sprechen. Jedoch könnten diese abgegangen sein etwa „durch zeitweise Verstärkung des Harnstroms" (Ponfick)[7]). Das Fehlen typischer Beschwerden der Nephrolithiasis besagt nichts. Es muß ja die Zeit der akuten Erkrankung in die allererste Kindheit verlegt werden. Sonst ließe sich die außergewöhnliche Kleinheit der Niere wohl kaum erklären. Auch die histologischen Veränderungen deuten darauf hin, daß der

Prozeß schon sehr lange besteht. Bei Nephrolithiasis können alle Veränderungen, die sich hier finden, vorkommen:

a) Die Dilatation der Kelche mit Faltung ihrer Wand, polypöser Schleimhautwucherung und zelliger Infiltration sowie starker Entwicklung von Lymphknötchen in der Tunica propria,

b) circumscripte Veränderungen in der Niere, bestehend aus Bindegewebswucherung und cystischer Umwandlung der Kanälchen mit Schwund der Glomeruli.

c) die Veränderungen am Gefäßsystem: Geschlängelter Verlauf und sklerotische Veränderungen der Arterien.

Im einzelnen ist dazu noch folgendes zu bemerken: Die Faltung der Kelchwand und die Dilatation der Kelche läßt sich wohl nur darauf zurückführen, daß die Kelche durch ein Stauungsmoment im Harnstrom früher noch stärker als jetzt erweitert waren und nach Fortfall des Abflußhindernisses kollabiert sind unter Faltenbildung in der Wand.

Die polypösen Schleimhautwucherungen der Nierenkelche sind nach Klebs [12]) und Orth [13]) als Folgen chronischer Entzündung, meist infolge von Lithiasis, zu deuten.

E. Kaufmann [14]) beschreibt das Vorkommen von Polypen ohne Entzündung in seltenen Fällen. Daß zu diesen Fällen der meinige nicht zu rechnen ist, beweist die gleichzeitige leuko- und lymphocytäre Infiltration der Kelchwand.

Betreffs der Entstehung der polypösen Wucherung legt Stoerk [15]) großes Gewicht auf Blutgefäßwucherung infolge von Submukosaschädigung. In meinem Fall ist die Blutgefäßwucherung nicht sehr ausgesprochen, und auch nicht übermäßige Epithelproduktion, die nach Stoerk als zweite Folge entstehen soll.

Für Entzündung der ableitenden Harnwege spricht hier weiterhin die große Menge und starke Ausbildung von Lymphfollikeln in der Kelchwand (Rokitansky, Chiari,

Weichselbaum, Przewosky und Stoerk[16]), desgleichen die Abstoßung von zusammenhängenden Epithelzellenverbänden.

Kurz zusammengefaßt ergibt sich also, daß eine chronische Entzündung der ableitenden Harnwege besteht, die verbunden ist mit Dilatation der Kelche. Aus der Tatsache, daß die Faltenbildung nur an den Kelchen zu sehen ist, nicht an den übrigen ableitenden Wegen, kann man folgern, daß nur an dieser Stelle, also nur in den Kelchen, der Abfluß des Harns gehemmt war. Das Abflußhindernis hat an dieser Stelle außer der Erweiterung eine Entzündung der Harnwege zustande gebracht (Infiltration etc.). Es hat nur eine Zeit lang bestanden (Faltenbildung in der Kelchwand nach Fortfall der Stauung). Ein derartiges Abflußhindernis im Harnstrom können am ersten wohl Steine gebildet haben, die in den Kelchen saßen. Nach Josephs[17]) Untersuchungen kommen in den Nierenkelchen die Steine besonders oft im Säuglingsalter vor, was mich nebenbei wiederum in der schon geäußerten Meinung bestärkt, daß der Beginn der Nierenveränderung in früher Kindheit lag.

Fassen wir nun die Veränderungen an der Niere selbst ins Auge, so fällt neben der massenhaften Cystenbildung die vermehrte Bindegewebsentwicklung auf. Da sie ganz besonders stark ist, um die Kelche herum, so muß sie wohl mit pathologischen Vorgängen an diesen in Beziehung stehen. Bindegewebswucherung in der Wand der Nierenkelche, in den Nierenpapillen und im Nierenmark kann 1. durch rein mechanische Einflüsse angeregt werden, z. B. durch dauernde Stöße von Steinen, die im Nierenbecken liegen. (Siehe die weiter unten beschriebenen Untersuchungen Kumitas.) 2. kann eine derartige Wucherung von Bindegewebe hervorgerufen werden durch entzündlich-bakterielle Reizung (Siehe die Fälle von Ponfick, Litten und meinen eigenen zweiten kurz angeführten Fall). Am stärksten kann die Bindegewebsbildung dann werden, wenn mechanische und bakteriell-entzündliche Einflüsse sich

addieren, wie das bei Anwesenheit von Steinen in den Harnwegen leicht geschieht. Diese Ätiologie ist in meinem Falle wohl am meisten wahrscheinlich, denn es sind einerseits Zeichen vorhanden, die auf ehemalige Anwesenheit von Steinen in den Nierenkelchen hindeuten (circumscripte Dilatation), andererseits Zeichen chronischer Entzündung (lympho- und leukozytäre Infiltration, polypöse Schleimhautwucherung und Lymphknötchenbildung in der Kelchwand).

Wie kam aber nun die Cystenbildung zustande? In der Literatur wurden darüber sehr verschiedene Ansichten geäußert. Die wichtigsten Gedanken will ich kurz anführen.

Abgesehen von Beckmann[18]), dem sich Erichsen[19]) und Hertz[20]) anschlossen, und glaubten, daß die Cysten (bei kongenitalen Cystennieren) auch aus Bindegewebe entstehen könnten, leiten wohl alle Autoren die Cysten nur von vorgebildeten, epithelbekleideten Räumen, den Kanälchen und Malpighischen Körperchen ab. In neuerer Zeit wird auf Grund experimenteller Arbeiten neben der Entwicklung von Cysten aus Harnkanälchen besonders die Entstehung aus Malpighischen Körperchen betont, die so vor sich geht, daß durch Exsudation aus dem Glomerulus die Bowmansche Kapsel gedehnt, der Glomerulus selbst verdrängt wird.

Schon Rokitansky[21]) sah diese Art der Cystenbildung und hat in seinem Lehrbuch ein solches cystisches Malpighisches Körperchen abgebildet. Er war der Ansicht, die Ursache der Cystenbildung sei zu suchen in einer Verstopfung von Ausführungsgängen mit abgelösten Tubulusepithelien.

Frerichs[22]) nahm eine Verstopfung durch fibrinöse Ausschwitzungen an und Beckmann[23]) glaubte, daß Haemorrhagien in die Malpighischen Körperchen zu Cystenbildung führen könnten.

Alle diese Ansichten über die Ursache der Cystenbildung werden am besten widerlegt durch die Tatsache,

daß bei der Nephritis, wo diese angeblichen Ursachen der Cystenbildung sämtlich vorhanden sind, es nie zur Entstehung von Cysten kommt.

R. Virchow[24]) führte die Cystenbildung auf eine Papillenentzündung zurück, und auf eine Folge der Schrumpfung des interstitiellen Bindegewebes, wodurch es zur Abschnürung von Kanälchen und Retention von Kanälcheninhalt kommt.

Von Virchows Ansicht beeinflußt, versuchte Petterson[25]), eine Entzündung der einzigen Nierenpapille des Kaninchens dadurch hervorzurufen, daß er einen Seidenfaden hindurchzog und liegen ließ. Durch die Entzündung sollte zunächst eine Vermehrung des Bindegewebes erfolgen, in der Folge dann eine Schrumpfung. Dabei sollten die Harnkanälchen abgeschnürt werden und die abgeschnürten Teile sich cystisch dilatieren. Dieser Versuch gelang nicht.

Tollens[26]) brannte die Papille ab, um Narbenbildung, dadurch Verschluß der Harnkanälchen und Cystenbildung zu erzielen. Es gelang ihm auch, eine sehr geringe Anzahl Cysten zu erzeugen, jedoch zum großen Teil regenerierten sich die Sammelröhren wieder und an den zugehörigen Systemen war nichts von Cystenbildung zu sehen.

Mehr Aufklärung über die Vorgänge bei der Cystenbildung und über deren Bedingungen brachten experimentelle Arbeiten, die von Ponfick[11]) über Hydronephrose, von Kumita[27]) über Nephrolithiasis gemacht wurden, ferner Untersuchungsergebnisse, die etwas später von Joseph[17]) über Nephrolithiasis im Säuglingsalter veröffentlicht wurden. Da die Resultate bei allen im großen und ganzen gleichartig sind, will ich darüber im Zusammenhang berichten.

Der primäre Vorgang bei der Nephrolithiasis ist eine Ausweitung des ganzen Systems der harnbereitenden Elemente, besonders in den oberen Partien; Bindegewebs-

wucherung und Abschnürung der Harnkanälchen gehen nebenher. Die Ausweitung wird verursacht 1. durch Exsudation in den Raum zwischen Glomerulus und Bowmanscher Kapsel, 2. durch Secretion in die tubuli contorti (Joseph, Kumita). Das Exsudat aus den Malpighischen Körperchen schiebt sich zum Teil auch in die tubuli contorti vor (Joseph). Bemerkenswerterweise sieht man bei dieser Exsudation nie Verklebungen der Glomerulusschlingen mit der Bowmanschen Kapsel auftreten. Nach einiger Zeit geht die Dilatation der Kanälchen und Malpighischen Körperchen wieder zurück. Cysten entstehen stets nur dann, wenn eine stärkere Wucherung von Bindegewebe im Nierenmark stattfand. Es kann dann die Kompression der Glomeruli in den durch Exsudat cystisch dilatierten Bowmanschen Kapseln so hochgradig werden, daß die Glomeruli vollständig verschwinden (Ponfick)[7]). So entstehen Bilder, wie in meinem Fall, wo nirgends ein Glomerulusrest in den Cysten zu finden ist. Eine Unterscheidung von aus Malpighischen Körperchen und aus Harnkanälchen entstandenen Cysten ist in solchen Endstadien nach Ponfick[7]) unmöglich, da eine streifige Beschaffenheit des Kolloids, die für eine Entstehung in Malpighischen Körperchen sprechen soll, wie Ponfick selbst sagt, häufig nicht nachzuweisen ist, und m. E. überhaupt keine große Bedeutung für die Diagnose hat.

Man darf wohl annehmen, daß auch in meinem Falle die Cystenbildung ähnlich erfolgte wie eben berichtet wurde. Daß die Bindegewebswucherung um die Kelche besonders stark ist, spricht im Verein mit der Tatsache, daß dort auch die größten Cysten liegen, für den Beginn der Bindegewebswucherung und der Cystenbildung an dieser Stelle. Daß auch die Malpighischen Körperchen an der Cystenbildung sich beteiligen, scheint aus einigen Befunden in der Grenzzone zwischen normalen und cystischen Teilen, wo sich Exsudat zwischen Bowmanscher Kapsel und Glomerulus fand, hervorzugehen. Sicher sind

die Cysten in überwiegender Zahl aus Harnkanälchen entstanden. Aus einem relativ reizlosen Endzustand, wie hier, läßt sich natürlich nichts mit absoluter Bestimmtheit über den Beginn und Werdegang der Veränderung sagen. Zum Zustandekommen von Cysten bedarf es offenbar einerseits einer längere Zeit unterhaltenen, in der ganzen Niere und im Mark ausgebreiteten Bindegewebsentwicklung und andererseits zugleich einer Exsudation in die Harnkanälchen und Malpighischen Körperchen. Zur Exsudation reizt anscheinend besonders Harnstauung im Beginn, oder noch mehr häufig auftretende, zeitweilige Harnstauung. Besonders gute Verhältnisse zur Bildung von Cysten entstehen also, wenn alle Momente zusammentreffen, die sowohl Exsudation in den harnbildenden Teilen (vor allem häufige, zeitweilige Harnstauung) als Entwicklung von Bindegewebe im Interstitium (mechanische und bakterielle Reize), begünstigen. Das kann bei Nephrolithiasis leicht passieren. Daher sieht man Cysten gerade bei dieser Erkrankung öfters auftreten. Daß es nicht in allen Fällen von Nephrolithiasis zur Cystenbildung kommt, liegt wohl daran, daß die einzelnen Faktoren, die zur Entstehung notwendig sind, nicht im richtigen Intensitätsgrad zusammenarbeiten, indem etwa die Harnstauung zu stark, der Reiz zur Bindegewebswucherung (mechanische und bakterielle Einflüsse) im Verhältnis zu schwach ist.

Auch die Entstehungsweise des Kolloids wird, wie die der Cysten, in der Literatur ganz verschieden erklärt.

So nahm Rokitansky [28]) eine kolloide Metamorphose der Kerne von Kanalepithelien als Entstehungsursache an oder eine Entstehung aus Harnextravasaten. (Letzteres siehe Lehrbuch.)

Förster [29]) glaubte, der Cysteninhalt entstände durch Umwandlung der Epithelien der Harnkanälchen, und Gildemeester [30]) wollte an diesen eine Entwicklung kolloider Blasen gesehen haben.

Beckmann [23]) glaubte u. a. an eine Entstehung des

Cysteninhalts durch kolloide Umwandlung von Epithelien der Malpighischen Körperchen.

Nach Ponfick[11]) entsteht das Kolloid, wie oben schon auseinandergesetzt wurde, sowohl durch Exsudation aus den Glomeruli, wie durch Sekretion der Kanalepithelien. Ich möchte auf die letztere Entstehungsart besonders großes Gewicht legen, und daneben auch eine Entstehung aus zerfallenen und ins Cystenlumen abgestoßenen Kanalepithelzellen annehmen. Nur durch Entstehung des Kolloids an Ort und Stelle in den Kanälchen bzw. Cysten selbst läßt sich die gewaltige Ausdehnung der Cysten erklären. Die schollig-körnigen Kalkablagerungen, die mit der Methode von Kossa nachgewiesen wurden, sind sekundärer Natur.

Da man aus der Anwesenheit von Harnbestandteilen weitgehende Schlüsse hätte ziehen dürfen (1. auf die Tatsache einer ehemaligen Funktion und des einstmaligen Vorhandenseins von Glomeruli, 2. auf die Herkunft des Kolloids, da Harnsäure von den Malpighischen Körperchen, Harnstoff von den Tubulusepithelien abgeschieden wird, 3. eventuell Schlüsse auf Ort und Art der Harnsteinbildung), wurde versucht, mikrochemisch Harnsäure und Harnstoff im Cysteninhalt nachzuweisen. Es fielen diese Versuche negativ aus, was ja nicht verwunderlich ist und nichts gegen ein ehemaliges Vorhandensein beweist, da die Niere in Formol gehärtet worden und bei der Paraffineinbettung und dem Schneiden mannigfach mit Wasser in Berührung gekommen war. Dadurch können etwa vorhandene Harnsäure und Harnstoff leicht entfernt sein.

Es kommt für die Entstehung des Kolloids in den Cysten also in Betracht: 1. Exsudation aus den Glomeruli und Vorschieben des dort entstandenen Exsudates in die Kanälchen, 2. Sekretion der Kanal- und Cystenepithelien, 3. vielleicht auch noch der Zerfall abgestoßener Epithelien.

Die eigenartige, mit Ausläufern versehene Form der größeren Cysten läßt sich nach Erichsen[19]) durch Konfluenz

vieler kleiner Cysten erklären, die zustande kam, indem die Zwischenwände bei der Vergrößerung der Cysten usuriert wurden und schließlich ganz verschwanden. Am Rande der größeren Cysten blieben dann noch Reste der Wände stehen, und so scheinen kleine Seitencysten aus den großen Cysten hervorzuwachsen.

Das vollständige Fehlen von Glomeruli oder von Glomerulusresten mitten in den cystischen Partien ist wohl der auffallendste Befund bei der Untersuchung. Aufschluss über die Art und Weise, wie die Glomeruli verschwunden sind, können wohl am ersten die veränderten Malpighischen Körperchen in den Grenzzonen von normalen und cystischen Nierenteilen geben. Die dort sichtbare Umwandlung von Malpighischen Körperchen in Cysten läßt ein Verschwinden von Glomeruli durch Exsudatdruck möglich erscheinen, das Vorhandensein hyaliner Nierenkörperchen einen Untergang durch hyaline Degeneration. Wahrscheinlich kommt beides nebeneinander in Betracht. Ob die cystischen Malpighischen Körperchen der Grenzzone Übergangsformen darstellen, ist zweifelhaft, da man nirgends um die ausgebildeten Cysten eine derartig starke Wucherung der Membrana propria sieht, wie dort. Daß aber auch die Resorption hyalin umgewandelter Malpighischer Körperchen zum völligen Verschwinden derselben führen kann, dafür scheint mir die Untersuchung des zweiten oben angeführten Falles aus dem Göttinger Pathologischen Institut zu sprechen. Bei ihm war der Prozeß anscheinend noch nicht so weit fortgeschritten, einzelne Glomeruli nachweisbar. Alle diese waren hyalin umgewandelt und lagen zwischen den Cysten, nirgends, wie früher erwähnt, waren solche in den Cysten selber zu finden. In diesem Falle sind die Nierenkörperchen ohne Zweifel zuerst hyalin umgewandelt und dann durch Resorption verschwunden. Auch Herxheimer[31]) nimmt die Möglichkeit eines solches Prozessen an.

Außer dem Fehlen der Glomeruli ist noch eines höchst

merkwürdig, nämlich das schon makroskopisch auffallende Erhaltensein einzelner fast unveränderter Bezirke in der Niere. Nehmen wir die Steingenese als die plausibelste an, so ist jener Befund höchstwahrscheinlich darauf zurückzuführen, daß vor den Kapillargängen, die zu diesen Bezirken gehören, kein Stein lag, oder daß zwischen Steinen, die im Nierenbecken lagen, an dieser Stelle eine größere Lücke blieb, wo weder Stöße oder andere Fremdkörperwirkungen der Steine erfolgten, noch eine zeitweilige Urinstauung stattfand. Die zu diesen unbeteiligten Papillargängen gehörigen Nierenabschnitte blieben infolgedessen intakt. Es wird diese Erklärung dadurch noch wahrscheinlicher, daß der obere erhaltene Teil ganz zentral am Nierenbecken liegt, während weiter nach der Rinde zu cystisches Gewebe Platz gegriffen hat. Man muß annehmen, daß die Steine über der Ausmündungsstelle der erhaltenen Partien in die Kelche gelegen haben. Denken wir uns umgekehrt die cystischen Teile zentral am Nierenbecken, so würde die gegebene Erklärung undenkbar sein. Dann müßte bei Anwesenheit von Steinen im zugehörigen Kelch alles Nierengewebe verändert sein. Der Knoten am unteren Pol nimmt die ganze Breite der Nierensubstanz dort ein. — Es hat in dem Kelch, der den Urin dieser Teile abführte, also wohl kein Stein gelegen.

Das Erhaltenbleiben der normalen Teile durch Wiederdurchgängigwerden nur vorübergehend verschlossener Systeme infolge von Regeneration ihrer Sammelröhren ist wohl nicht anzunehmen, da ein Wiederdurchgängigwerden höchstens an dem einen oder anderen Sammelröhrchen, wie bei Tollens [26]), denkbar wäre, nicht aber in groben Abschnitten der Niere. Die Geringfügigkeit der Veränderungen in den erhaltenen Teilen spricht auch gegen eine solche Auffassung.

Die Sklerose der Arterien kam wohl zustande durch häufigen Überdruck in ihnen, der erzeugt wurde durch Kompression der Venen bei Harnstauung. Auch der ge-

geschlängelte Verlauf der Arterien und das Vorhandensein abnorm großer Falten in der Elastica interna ist sicher zum Teil eine Folge der Stauung des Blutes in den Gefäßen. Bei der Stauungsdilatation wurden die Arterien sowohl erweitert als verlängert. Zum Teil erklärt sich die Schlängelung im Arterienverlauf auch wohl durch die Schrumpfung des umgebenden Gewebes.

Zusammenfassend komme ich am Schluß zu dem Resultat, daß es sich hier um einen merkwürdigen Fall von einseitiger, vorwiegend kleincystischer Schrumpfniere, wahrscheinlich durch voraufgegangene Steinbildung bedingt, handelt. Merkwürdig ist der Fall einmal wegen des schroffen Nebeneinander großer, cystisch veränderter und fast normaler Partien, merkwürdig besonders aber wegen des vollständigen Fehlens von Glomeruli in den untergegangenen Teilen. Das Verschwinden der Glomeruli läßt sich sowohl durch Exsudatdruck in cystisch erweiterten Bowmanschen Kapseln als auch durch hyaline Degeneration mit nachfolgender Resorption der hyalinen Klumpen erklären. Ermöglicht und einigermaßen gesichert wurde die Diagnose trotz des momentanen Fehlens von Steinen im Nierenbecken vor allem durch die Veränderungen an den Kelchen, welche vermutlich durch Steine verursacht sind. — Dilatation mit Verstreichen der Papillen, Faltung der Wand nach Fortfall des Stauungsmomentes, polypöse Schleimhautwucherung, sowie reichliche Lymphknötchenentwicklung und Zellinfiltration in der Wand, sowie Desquamation der Epithelien. Zwei Beobachtungen aus der Literatur (Ponfick und Litten) und eine eigene kurz mitgeteilte, bei der ein Stein im Ureter gefunden wurde, zeigten ganz ähnliche mikroskopische Befunde. Bei der Diagnose unterstützend war in dem ersten Falle dann noch 1. die Vermehrung des Bindegewebes in den cystischen Partien, die besonders stark ausgeprägt in der Nähe der Kelche ist und 2. die Gefäßveränderungen im Sinne einer lokal begrenzten sekundären Arteriosklerose.

Der Beginn des Prozesses muß in die frühe Kindheit verlegt werden. Das wird wahrscheinlich gemacht durch die Kleinheit der Niere und die Art der Veränderungen, bei denen alles den Eindruck längst abgelaufener Prozesse macht, akut entzündliche Zeichen nur relativ wenig ausgeprägt sind.

Abbildungen.

1. Übersichtsbild. Schw. Vgr.
2. Colloidcysten. Mittl. Vgr. — Winkel-Zeiß Oc. 2, Obj. 4,5.
3. Colloidcysten bei schw. Vgr. in dem 2. kurz mitgeteilten Fall. Vgr.: Winkel-Zeiß Oc. 2, Obj. 13.
4. Arteriosklerotische Gefäßveränderungen. Elastica-Färbung. 2 Fall. Im hauptsächlich beschriebenen Fall sah das Bild genau so aus. Vgr.: W.-Z. Oc. 3, Obj. 24.
5. Nierenkelch. Vgr.: Winkel-Zeiß Oc. 2, Obj. 13.

Literaturverzeichnis.

1) Dr. Holzapfel, Ein merkwürdiger Fall von einseitigem Nierenschwund. D. M. W. Nr. 25, 1924.
2) Stoehr, Lehrbuch der Histologie, 18. Aufl. 1919, S. 332 ff.
3) Jores, Wesen und Entwicklung der Arteriosklerose. Wiesbaden, Bergmann, 1903.
4) J. Arnold, Ueber angeborene einseitige Nierenschrumpfung mit Cystenbildung. Zieglers Beiträge z. Pathol. Anatomie, Bd. VIII, 1890, S. 21 und ff.
5) Hansemann, Beitrag zur Mechanik der Hydronephrosen nebst einigen kasuistischen Mitteilungen. Virchows Archiv 112, 1888, S. 539 ff.
6) E. Roth, Ueber Schrumpfnieren ohne Arteriosklerose. Virchows Archiv 188, 1907, S. 529.
7) E. Ponfick, Ueber Hydronephrose des Menschen, auch im Kindes- und Säuglingsalter, Zieglers Beitr. Bd. 50, 1911, S. 1 und ff.
8) M. Staemmler, Ein Beitrag zur Lehre von der Cystenniere. Zieglers Beitr. Bd. 68. 1921, S. 22 und ff.
9) M. Litten, Ureteritis chronica cystica polyposa nebst cystischer Degeneration der Niere. Virchows Arch. Bd. 66, 1876, S. 139 und ff.
10) J. Orth, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. Bd. II, 1. Abteilung, 1893, S. 136.
11) E. Ponfick, Ueber Hydronephrose. Zieglers Beitr. Bd. 49, 1910, S. 132 und ff.
12) E. Klebs, Handbuch der pathologischen Anatomie. Berlin, Hirschwald 1876, I. Bd., 2. Abteilung, S. 680/81.
13) Joh. Orth, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. 2. Bd., 1. Abteilung, S. 189/90, 1893.
14) E. Kaufmann, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. 7./8. Aufl. 1922, S. 1111.
15) Stoerk, Zur Pathologie der Schleimhaut der ableitenden Harnwege. Zieglers Beiträge Bd. 26, 1899, S. 376.

16) Rokitansky, Chiari, Weichselbaum, Przewosky, cit. nach Stoerk: Zur Pathologie der Schleimhaut der harnleitenden Wege. Zieglers Beiträge Bd. 26, 1899, S. 383 und ff.
17) Joseph, Ueber Nephrolithiasis im Säuglingsalter. Virchows Archiv Bd. 205, 1911, S. 335 und ff.
18) Beckmann, Ueber Nierencysten. Virchows Archiv Bd. 9, 1856, S. 240 und ff.
Beckmann, Zur Kenntnis der Niere. Virchows Archiv Bd. 11, S. 125, 1857.
19) Erichsen, Ueber Nierencysten. Virchows Archiv Bd. 31, 1864, S. 390.
20) Hertz, Ueber Nierencysten. Virchows Archiv Bd. 33, 1865, S. 232/33.
21) Rokitansky, Lehrbuch der pathologischen Anatomie. 3. Aufl. 1861, Bd. 3, S. 340.
22) Frerichs, Die Brightsche Nierenkrankheit. Braunschweig 1851, S. 39.
23) Beckmann, Ueber Nierencysten. Virchows Archiv 9, 1856, S. 227.
24) R. Virchow, Ueber kongenitale Nierenwassersucht. Gesammelte Abhandlungen zur wissenschaftlichen Medizin. 1856, S. 871/72.
25) Petterson, Veränderungen der Niere nach Läsion der Papille beim Kaninchen. Zieglers Beitr. Bd. 33, 1903, S. 605 und ff.
26) Tollens, Ueber die Folgen der Markkegelobliteration der Kaninchenniere. Virchows Archiv 177, 1904, S. 477 ff.
27) Kumita, Experimentelle Untersuchungen über die nach der Anwesenheit von Steinen auftretenden Veränderungen in Harnapparate. Mitteilungen aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie, Bd. 20, 1909, S. 556 und ff.
28) Rokitansky, Die Cysten. Wien 1849.
Derselbe, Lehrbuch der pathologischen Anatomie. 3. Bd., S. 428.
29) Foerster, Handbuch der pathologischen Anatomie. Leipzig 1863, Bd. II, S. 499.
30) Gildemeester, Jets over Morbus Brightii en albuminurie. Tijdsch der Neederl. Maatsch I p. 379, cit. nach Beckmann, Ueber Nierencysten. Virchows Archiv 9, S. 240.
31) G. Herxheimer, Ueber die sogenannte hyaline Degeneration der Glomeruli der Nieren. Zieglers Beitr. 45, S. 278/79.

Abbildung 1.

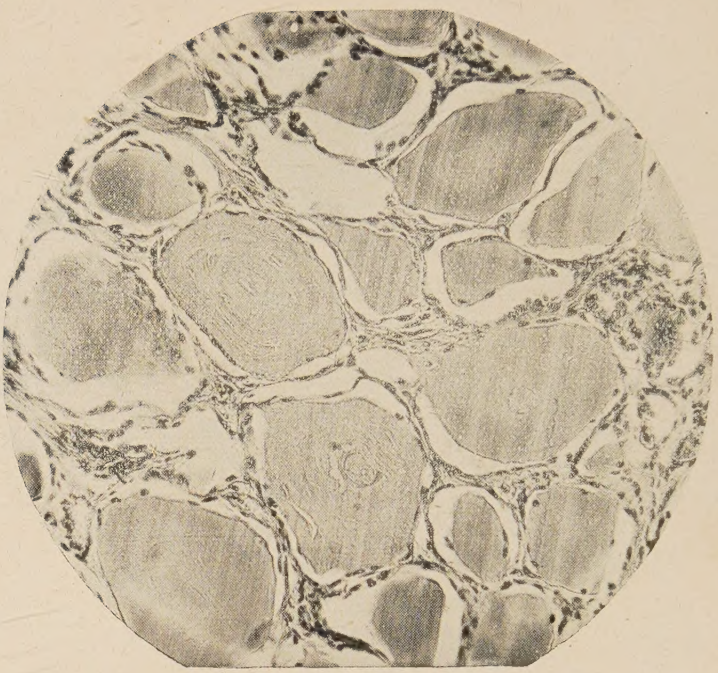

Abbildung 2.

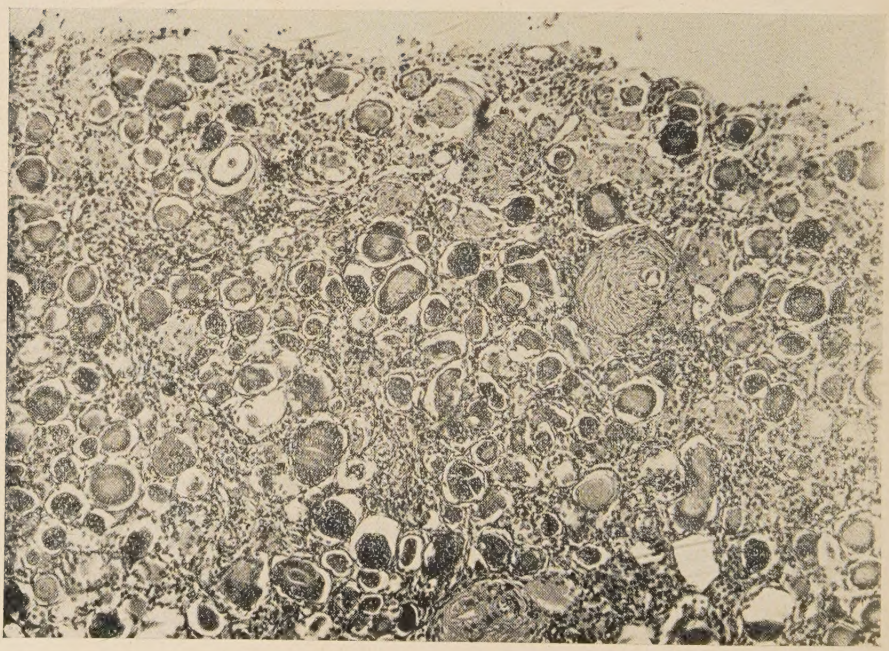

Abbildung 3.

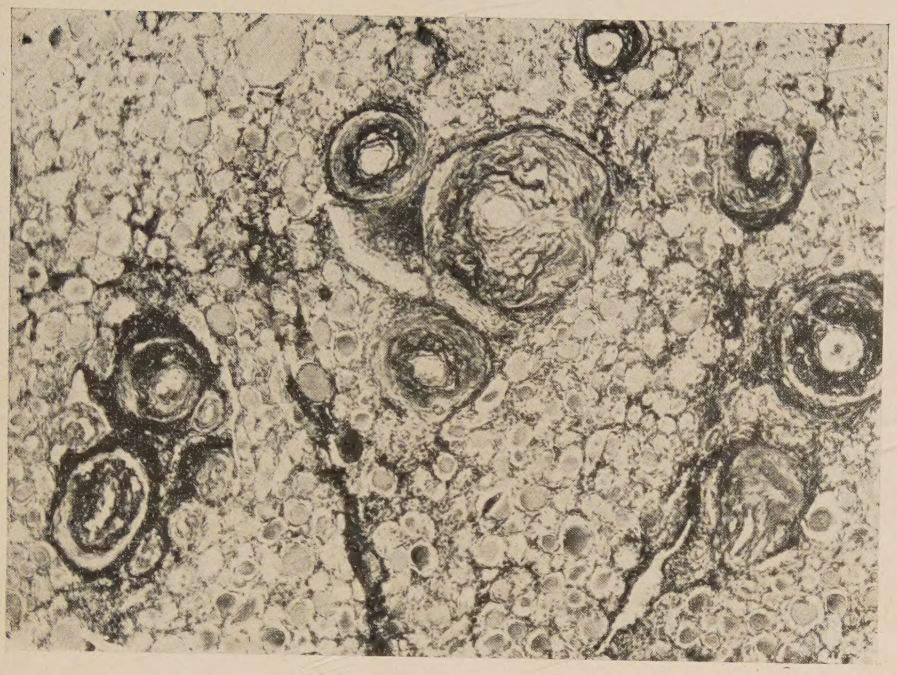

Abbildung 4.

Abbildung 5.